

Hamartoma quístico foliculosebáceo

Folliculosebaceous cystic hamartoma

A. Pérez Bustillo¹, M^aA González Morán², J. Santos Salas Valián², R. Martín Polo²

¹Servicio de Dermatología. ²Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial de León. León, España.

Correspondencia:

Alicia Pérez Bustillo
Servicio de Dermatología
Complejo Asistencial de León
Altos de Nava, s/n
24071 León, España
Tel.: 987237400 Ext. 2228
Fax: 00-34-987277200
e-mail: aliciapebus@hotmail.com

Resumen

El hamartoma quístico foliculosebáceo (FQH) es un tumor cutáneo benigno infrecuente, compuesto de unidades foliculosebáceas asociadas con elementos mesenquimales.

Presentamos el caso de una mujer de 39 años con FQH, en el que se observó la presencia de un tallo piloso en uno de los quistes.

Discutimos el diagnóstico diferencial histopatológico del FQH y la relación citogenética con el tricofoliculoma.

(A: Pérez Bustillo, M^aA González Morán, J. Santos Salas Valián, R. Martín Polo. Hamartoma quístico foliculosebáceo. Med Cutan Iber Lat Am 2011;39(2):60-62)

Palabras clave: Hamartoma quístico foliculosebáceo, tricofoliculoma sebáceo, tumores foliculares.

Folliculosebaceous cystic hamartoma (FQH) is a rare cutaneous benign tumour, composed of dilated folliculosebaceous units associated with mesenchymal elements.

We report a 39-year-old woman with a FCH presenting a hair shaft fragment in a cyst.

We discuss the histopathological differential diagnosis of FCH and the histogenetic relationship with trichofolliculoma.

Key words: Folliculosebaceous cystic hamartoma, sebaceous trichofolliculoma, follicular tumors.

El hamartoma quístico foliculosebáceo (FCH) es una entidad rara descrita por Kimura y cols. en 1991[1], habiéndose publicado desde entonces alrededor de 50 casos en la literatura inglesa. En la mayoría de los casos se presenta como una pápula o nódulo asintomático, de larga evolución, normocoloreado, que no excede los 2 cm[2, 3]. Se localiza generalmente en la cabeza y cuello, con frecuencia en el área perinasal, aunque se ha descrito en otras localizaciones como la región genital, extremidad inferior o espalda[2, 3]. Estas características hacen que clínicamente sea difícil de diagnosticar, confundiéndose a menudo con un nevus melanocítico, neurofibroma, carcinoma basocelular, pápula fibrosa o quiste epidermoide, de modo que el diagnóstico es fundamentalmente histológico[2, 3].

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 39 años que presenta una lesión asintomática en la espalda desde hace años. A la exploración se observa un nódulo de 1,5 cm, clínicamente compatible con un lipoma. Tras su extirpación, histológicamente se reconocen a nivel de la dermis varios quistes infundibulares, sin observarse el segmento inferior de estos folículos y sin conexión con la epidermis. En ellos desembocan conductos de glándulas sebáceas maduras dispuestas de forma radial (Figura 1), observándose en uno de los quistes la presencia de un tallo piloso en su interior (Figura 2). El estroma subyacente está constituido por colágeno fibrilar dispuesto concéntricamente, con pequeños grupos de adipocitos maduros y un incremento en el número de capilares

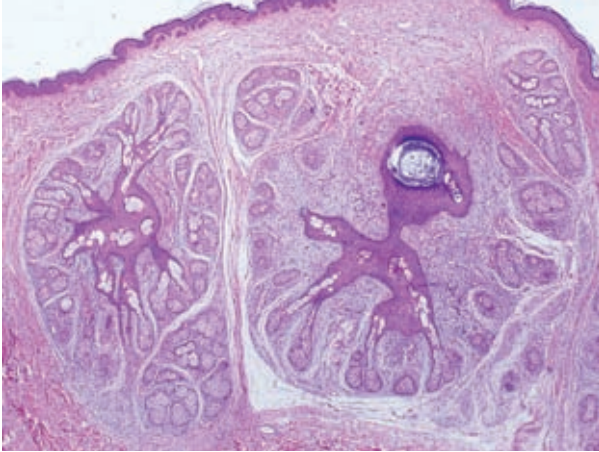


Figura 1. Lesión dérmica formada por cavidades quísticas infundibulares en las que desembocan radialmente conductos de glándulas sebáceas. Obsérvese la presencia de fibroplasia lamelar y grietas alrededor de la lesión (H-E x 20).

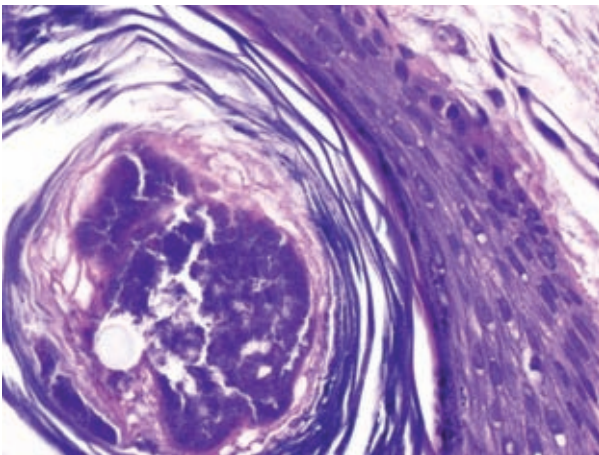


Figura 2. Tallo piloso en el interior de una de las cavidades quísticas centrales (H-E x 400).

y vénulas (Figura 3), destacando la presencia de grietas que separan el estroma tumoral del tejido dérmico sano adyacente.

Comentario

Pensamos que el caso presentado cumple las condiciones propuestas por Kimura y cols. para el diagnóstico de FCH, que incluyen: a) estructura quística infundibular unida a lóbulos sebáceos a través de conductos sebáceos; b) fibroplasia compacta alrededor del componente epitelial; c) componente mesenquimal compuesto por haces de colágeno fibrilares, adipocitos y aumento de pequeñas vénulas; d) grietas que separan el estroma tumoral del tejido dérmico

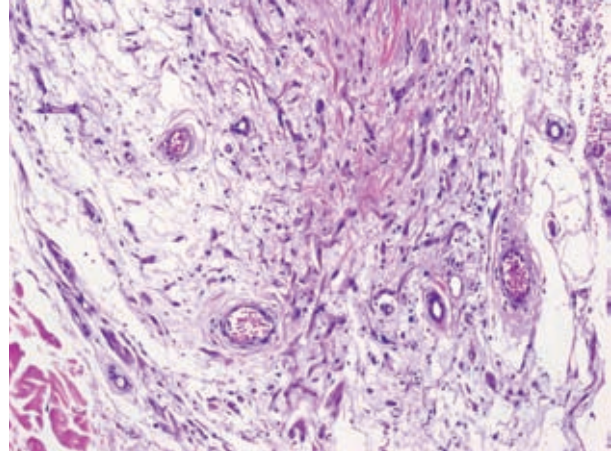


Figura 3. Estroma constituido por pequeños grupos de adipocitos y un incremento de capilares y vénula (H-E x 100).

sano adyacente y e) localización en dermis, aunque en algunos casos puede afectar al tejido celular subcutáneo[1].

Nos planteamos diagnóstico diferencial con otras entidades como son: la variante quística de la hiperplasia de glándulas sebáceas, la cual presenta un gran infundíbulo dilatado asociado con elementos sebáceos pero que, sin embargo, se suele localizar más superficialmente en la dermis y carece de la fibroplasia laminada y de las alteraciones del estroma características del FCH[1, 2]. También es necesario realizar diagnóstico diferencial con el esteatocistoma y el quiste dermoide, en los cuales destaca sobretodo su componente predominantemente quístico. En el primero además existe un revestimiento de epitelio muy delgado con sebocitos y lóbulos sebáceos en y alrededor de la pared, con ausencia de capa granulosa y con un contenido de numerosos tallos mezclados con escamas queráticas y material sebáceo. No presenta fibroplasia ni alteraciones del estroma[1, 2]. En el segundo la localización suele ser en el tejido celular subcutáneo más frecuentemente que en la dermis, en su pared existen folículos pilosos, glándulas sebáceas, ecrinas y apocrinas y contiene tallos pilosos en su cavidad, sin presentar alteraciones del estroma[1, 2]. El diagnóstico diferencial con el fibrofoliculoma y el fibroma perifolicular es fácil debido a la ausencia de componente sebáceo[2]. Sin embargo, el principal diagnóstico diferencial histológico se plantea con el tricofoliculoma sebáceo, en el cual existen numerosos folículos pilosos rudimentarios conectados con una cavidad central llena de queratinocitos descamados y tallos pilosos, que conecta con la epidermis. En él no se observan los cambios mesenquimales observados en el FCH y en éste nunca se observa el segmento inferior de los folículos pilosos[1]. Con respecto a esta última

entidad varios autores han mantenido la teoría citogenética de que el FCH es un tricofolliculoma de larga evolución en el que los folículos han involucionado quedando únicamente los lóbulos sebáceos conectados a la cavidad quística central y como consecuencia de esta involución no se observarían tallos pilosos en el contenido de la cavidad quística[4]. Se han descrito raros casos en los que al igual que en el nuestro se puede observar un tallo piloso en el interior de un quiste, dato que se pensó podría apoyar la teoría mencionada[3-5]. Sin embargo, cada vez son más los que opinan

que esta teoría es incierta ya que no explicaría aquellos casos congénitos o de corta evolución[6]. Por ello se ha propuesto una nueva teoría en la que el estroma perifollicular sería capaz de inducir la diferenciación del epitelio folicular, así como otros componentes cutáneos como elementos vasculares, nerviosos o tejido adiposo, dando como resultado una variedad de tumores foliculares benignos[7]. Esto explicaría el solapamiento de las características entre estos tumores, y por lo tanto, creemos que justifica la presencia de tallos pilosos dentro de la cavidad quística.

Bibliografía

1. Kimura T, Miyazawa H, Aoyagi T, Ackerman AB. Folliculosebaceous cystic hamartoma. A distinctive malformation of the skin. *Am J Dermatopathol* 1991; 13: 213-20.
2. Templeton SF. Folliculosebaceous cystic hamartoma: a clinical pathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 77-81.
3. Suárez-Peñaranda JM, Vieites B, Ramírez-Santos A, Fernández-Redondo V, Toribio J, Del Rio E, Forteza-Vila J. Clinicopathological and immunohistochemical findings in a series of folliculosebaceous cystic hamartoma. *J Cutan Pathol* 2008; 18: 1-6.
4. Schulz T, Hartschuh W. Folliculo-sebaceous cystic hamartoma is a trichofolliculoma at its very late stage. *J Cutan Pathol* 1998; 25: 354-64.
5. Yamagata K, Mitsuishi T, Kawana S. Folliculosebaceous cystic hamartoma with hair shaft fragments. *Eur J Dermatol* 2005; 15: 105-6.
6. Cole P, Kaufman Y, Dishop M, Hattef DA, Holler L. Giant, congenital folliculosebaceous cystic hamartoma: a case against a pathogenetic relationship with trichofolliculoma. *Am J Dermatopathol* 2008; 30: 500-3.
7. Wu YH. Folliculosebaceous cystic hamartoma or trichofolliculoma? A spectrum of hamartomatous changes induced by perifollicular stroma in the follicular epithelium. *J Cutan Pathol* 2008; 35: 843-8.